

FACULTE DE MEDECINE PARIS-LARIBOISIERE

St LOUIS

PARIS VII

Année 1972

154

THESE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE (Diplôme d'Etat)

par : BARBERON Michel, né le 6 Juin 1940 à Dakar

présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA

MALADIE DE LAUNOIS - BENSAUDE

Président de thèse : R. DEGOS , Professeur à la Faculté de Médecine de Paris.

FACULTE DE MEDECINE PARIS-LARIBOISIERE St LOUIS

PARIS VII

Année 1972

THESE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE (Diplôme d'Etat)

par : BARBERON Michel, né le 6 Juin 1940 à Dakar

présentée et soutenue publiquement le :



CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA

MALADIE DE LAUNOIS - BENSAUDE

Président de thèse : R. DEGOS , Professeur à la Faculté de Médecine de Paris.



A MES PARENTS,
A MA FAMILLE

A MES MAITRES :

MONSIEUR LE PROFESSEUR DEGOS

LE PROFESSEUR DUPERRAT

LE PROFESSEUR MERKLEN

A MES MAITRES D'EXTERNAT.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547103_0006

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA

MALADIE DE LAUNOIS - BENSANDE

La maladie de Launois Bensaude n'est pas une affection rare aujourd'hui ; elle le sera d'autant moins à l'avenir car son association à un éthylisme chronique, dont on connaît la recrudescence est de plus en plus fréquemment retrouvée.

Les malades viennent consulter le plus souvent après une longue évolution, il existe alors de volumineuses masses lipomateuses inesthétiques, occupant surtout les zones cervicales et occipitales, déformant la physionomie.

La thérapeutique médicale apporte quelquefois une amélioration, la thérapeutique chirurgicale plus radicale apporte de bons résultats esthétiques immédiats, qu'il importe d'apprécier à distance.

Nous proposons comme plan d'étude :

- 1) Historique de la maladie.
- 2) Descriptions de 13 observations cliniques originales.
- 3) Description classique de la maladie de Launois-Bensaude, avec l'évolution, le diagnostic différentiel en se référant aux écrits des auteurs.
- 4) Etiopathogénie.
- 5) Biochimie :
Ce chapitre intéressant :
 - a) une étude du métabolisme du tissu adipeux
 - b) une étude du métabolisme de l'alcool et ses relations avec le métabolisme lipidique.
- 6) Traitements : médical et chirurgical.

Conclusions.

Bibliographie.

HISTORIQUE

C'est en Angleterre que semble avoir été décrite la première observation indéniable de lipomatose symétrique diffuse à prédominance cervicale et l'honneur en revient à BRODIE (1846).

Les premiers auteurs français à publier sur cette affection furent HUGUIER en 1855 à la société de Chirurgie, et FOUCHER en 1863.

En 1888, MADELUNG en Allemagne publie son mémoire sur les "lipomes diffus du cou", isolant le premier du cadre de la lipomatose la forme cervicale (Fethals).

En 1897, MARCAIS relate plusieurs cas de lipomatoses essentiellement cervicales.

A la même date, HAYEM rassemble plusieurs cas de malades lipomateux qui offraient comme particularité une modification de leur état psychique et de leur fonction génitale.

En 1898, LAUNOIS et BENSAUDE dressent un tableau clinique de "l'adénolipomatose symétrique diffuse à prédominance cervicale" qui reste inchangé aujourd'hui. Ces auteurs isolent cette forme et la distinguent des états oedémateux et lipomateux divers avec lesquels elle était jusqu'alors confondue.

Ils la décrivent comme une maladie particulière, ayant son siège primitif dans les ganglions et les vaisseaux lymphatiques.

Ils soulignent la fréquence du terrain énotique (30% de leurs cas) comme l'avaient déjà signalé les auteurs étrangers (anglais et allemands).

En 1904, la thèse de CREMIEUX présente une première classification des états lipomateux dont il dégage la maladie de Launois et Bensaude.

En 1944, KRABBE et BARTELS proposent de subsistuer la dénomination de "lipomatose symétrique diffuse" à celle d'adénolipomatose en raison de l'inconnue étiologique.

OBSERVATIONS CLINIQUES

Nous avons groupé ici 13 cas de maladie de Launois-Bensaude observés dans les services de Messieurs les Professeurs DEGOS, DUPERRAT, TOURRAINE et THOMERET.

A partir de ces observations, nous essaierons de tirer quelques observations.

Cas 1 -

Monsieur SIG.... Marcel
né en 1906, consulte en 1956 pour son adénolipomatose.

Le début de la maladie ayant eu lieu alors qu'il était âgé de 44 ans ; ce début s'est fait brutalement à la suite d'une chute sur le coude droit, le malade faisant état de l'apparition, dans les heures qui suivent, d'une tuméfaction sus-claviculaire à droite.

Au bout d'un an, l'affection se généralise et à l'examen on note la présence de tumeurs graisseuses :

- cervicale antérieure, médiane et sus sternale.
- aux creux sus-claviculaires droit et gauche.
- au bord externe du trapèze dans le dos.

Le reste de l'examen clinique retrouve une hépotomégalie.

Au cours des examens complémentaires :

on note . que NFS et VS sont normales

. un BW négatif

. un bilan hépatique normal

le cholestérol total est à 2g, le rapport E/T est à 0,65

. un métabolisme basal élevé à + 22%.

L'opération est refusée par le chirurgien :

"car elle aurait fait courir des risques au malade pour un bénéfice minime"

Seule une biopsie a pu être pratiquée.

Elle montre un tissu adipeux typique.

Cas 2 -

Monsieur REC... J-J.,
né en 1927, note le début de sa maladie à l'âge de 30 ans.

Les premières masses lipomateuses sont apparues au cou puis à l'abdomen.

L'évolution ayant duré 2 ans se stabilise ensuite.

A l'examen, on constate l'existence de plusieurs masses lipomateuses volumineuses :

- cervicales antérieures,
- sus-occipitale
- abdominale médiane divisée en deux par un sillon médian.

De plus, six mois après le début de la maladie, le malade se plaint de douleurs articulaires localisées aux poignets, aux chevilles et aux genoux, avec craquements à la mobilisation, et de crampes nocturnes dans les mollets.

Au cours des examens complémentaires, on note :

NFS et VS sont normales,

les lipides totaux sont élevés à 8,5g/litre

avec un cholestérol total à 2,65g/litre.

Le résultat de l'électrophorèse protidique est le suivant :

alpha 1 : 2,2g/litre

alpha 2 : 6,8g/litre

bêta : 9,8g/litre

gamma : 7,72g/litre.

Cas 3 -

Monsieur BL...

né en 1905, mécanicien de son métier, consulte en 1963 pour des masses lipomateuses apparues au cou et à la nuque.

Parmi les examens complémentaires pratiqués, on note une cuti réaction à la tuberculine ayant donné une réponse phlycténulaire.

L'intervention chirurgicale est refusée, car elle aurait été trop importante pour un bénéfice illusoire, selon le chirurgien.

La biopsie met en évidence un lipome typique.

Cas 4 -

Monsieur TH....,

né en 1909, vient consulter à l'âge de 54 ans, ayant constaté l'apparition de masses lipomateuses à localisation cervicale antérieure, très importantes, sous-occipitale, et sus-claviculaire.

On note dans les antécédents une tuberculose pulmonaire gauche, traitée pendant 3 mois en sanatorium, au décours de laquelle est apparue la lipomatose. Le malade est opéré de sa masse cervicale antérieure le 7.2.64.

Cas 5 -

Monsieur RIV....,

plongeur, né en 1926, consulte en 1966 alors que sa maladie a débuté 2 ans auparavant.

Agé de 38 ans, les tumeurs graisseuses apparaissent :

- cervicales postérieures bilatérales, symétriques
- abdominales en ceinture
- aux creux inguinaux.

L'anamnèse retrouve :

- un éthylisme très probable
- de nombreuses interventions antérieures :
 - . l'une en 1965 sur les lipomes abdominaux
 - . l'autre en 1966 sur des lipomes cervicaux gauche puis droit (cette dernière intervention sera suivie d'une paralysie faciale)

Dans le service, on propose alors l'abstention chirurgicale, et on prescrit au malade 3 comprimés par jour de méthionamine et de cystéine, en lui conseillant un sevrage total de l'alcool.

Après 7 mois de traitement bien suivi, on constate :

- une diminution de moitié des masses lipomateuses,
- l'apparition d'un psoriasis.

Revu 6 mois plus tard, le traitement étant toujours le même, on notera que les masses lipomateuses sont restées stables au niveau du cou, mais qu'elles ont presque complètement disparu ailleurs.

Cas 6 -

Monsieur PL... Jean

âgé de 47 ans en 1970, cuisinier hôtelier.

Précise que le début de la maladie s'est fait à l'âge de 39 ans brusquement du jour au lendemain, par l'apparition d'une tuméfaction à la face antérieure du cou.

Ce malade a été auparavant examiné dans un service d'endocrinologie de Lyon, où l'on pensait à une affection d'origine thyroïdienne, et une exploration thyroïdienne poussée ne montrera aucune anomalie.

Par la suite, le malade voit apparaître d'autres masses :

- au cou
- au haut du dos
- sur les bosses rétro-mastoïdiennes.

Une rapide progression est notée depuis 1 an.

Au cours de l'examen :

- l'interrogatoire ne retrouve pas d'antécédents familiaux, traumatiques, tuberculeux, angineux.
- l'éthylisme est avoué, le malade consommant :
1,5 litre de vin par jour avec 1/4 de litre de bière + 1 appétitif.
- en 1970, le malade fait une cholécystite gangréneuse ayant nécessité une intervention chirurgicale. A la suite de celle-ci existe un début de Delirium Tremens.

Un D.T. aurait déjà existé en 1967.

- le reste de l'examen clinique ne note pas d'hépatomégalie, ni de splénomégalie.
- des examens pratiqués en 1969 montrent un cholestérol à 2,54g/litre pour des lipides totaux à 7,20g/l.
- le dernier examen clinique pratiqué note l'apparition débutante de lipomes dans la région lombaire gauche, l'existence d'un coussin adipeux épais, abdominal, para médian, et des aires ganglionnaires libres.

Le traitement proposé associe :

- . sevrage de l'intoxication éthylique
- . et méthionamine + cystéine : 4 comprimés par jour.

Cas 7 -

Monsieur BAT...

né en 1916, vendeur de journaux

Voit débiter sa maladie à l'âge de 46 ans, avec les lipomes apparaissant sur le côté gauche du cou, une accentuation très nette aura lieu à la suite d'un infarctus du myocarde traité par anticoagulants (Pindione + Sédo intensain) en Juillet 68.

En effet, 4 mois plus tard, cet homme note une prise de poids de 10 kilos. C'est à cette époque qu'il consulte, avec de volumineuses masses localisées au dessus de la ceinture, et quelques nodules graisseux sur les membres supérieurs.

Ce malade signale chez son cousin germain (côté maternel) l'existence de masses lipomateuses des cuisses et des bras.

Le traitement proposé associe :

- Méthionamine B6 et Extranase.

Ce traitement apportera une amélioration notable.

La biopsie de la nuque montre :

"un fragment de tissu conjonctivo adipeux où les adipocytes ne présentent aucun caractère suspect, on note quelques travées conjonctives fibreuses de lobulation sans caractère inflammatoire spécifique et sans tumeurs.

Au total aspect de lipome pur sans signe de malignité".

Cas 8 -

Monsieur DEL... Albert

né en 1919, restaurateur à Paris

Consulte pour la première fois à l'âge de 50 ans alors que sa maladie a débuté à 40 ans.

L'examen clinique dénombre de multiples lipomes à localisation évocatrice :

- sur la nuque,
- sur les tempes droite et gauche,
- dans les régions deltoïdiennes et mammaires, etc...
- on note de plus une tuméfaction pubienne.

L'évolution a d'abord été progressive totalement indolore, par la suite une gêne fonctionnelle et une évolution précipitée motiveront la consultation.

Au cours de l'anamnèse, on ne retrouve pas de notion familiale de maladie de Launois-Bensaude, mais l'éthylisme est évident, la consommation quotidienne totalisant 10 demis de bière avec 1 litre de vin.

Les examens biologiques notent :

- un bilan lipidique normal, avec :
 - cholestérol total 1,95g/l.
 - triglycérides 0,70g/l.
 - phospholipides 2,40g/l.
 - Burnstein 36 unités.
- une glycémie à 0,90 g/l.
- un taux de prothrombine à 100%
- un complet hépatique normal
- un BW négatif

La maladie continuera à évoluer de manière croissante, malgré l'essai d'un traitement médical préconisant la méthionamine 16.
En effet : . en Août 69 on constate l'augmentation des masses cervicales
. au mois de Septembre survient une dyspnée.

Cependant que l'examen radiologique médiastino pulmonaire est normal.
L'intervention chirurgicale est donc préconisée et de Septembre 69 à Avril 70 le malade subira 9 interventions dans le service du Professeur DUFOURMENTEL.
On relève les observations suivantes au cours des compte-rendus opératoires :
"Les problèmes essentiels ont été posés par la région parotidienne et cervicale, car il a fallu de chaque côté disséquer complètement le nerf facial dont la branche était complètement englobée dans le lipome".
"Le lipome de la région pubienne était de la taille d'un pamplemousse, descendait vers les 2 bourses en infiltrant les cordons".

Cas 9 - Monsieur DES... André
né en 1908, cantonnier.

Il consulte en 1972 pour un mal perforant plantaire type acropathie ulcéro mutilante de Bureau et Barrière, associé à une maladie de Launois et Bensaude cette dernière ayant fait l'objet d'une intervention chirurgicale en 72 à la suite d'une gêne fonctionnelle respiratoire.

Le début des lipomes a lieu lorsque le malade est âgé de 52 ans, la première localisation apparue à la nuque est enlevée aussitôt chirurgicalement.

En 70 apparaissent d'autres tuméfactions :

- cervicale sus sternale
- cervico thoracique médiane
- à la nuque
- dans les régions sous angulo maxillaire et sus claviculaire droite.

En Juin 71, des troubles respiratoires à type d'essoufflement, surtout nocturne, sont ressentis par le malade motivant son hospitalisation.

Plusieurs examens sont alors pratiqués :

- la radio pulmonaire montre un médiastin élargi avec un débord gauche, un refoulement de la trachée à droite.
- des tomographies précisent mieux les contours et le volume de la masse.
- la bronchoscopie retrouve un bombement de la face postérieure de la trachée avec un "éperon trachial mou".
- les épreuves fonctionnelles respiratoires sont normales.
- les examens cliniques cardio pulmonaires sont normaux.
- une circulation veineuse collatérale, thoracique supérieure droite, ancienne pour le malade, ayant été notée au cours de l'examen clinique fait pratiquer une angiographie veineuse, qui retrouve une obstruction complète du tronc veineux sous clavier droit, sans obstacle sur la veine cave supérieure, avec des artères pulmonaires normales.

L'examen clinique note de plus :

- . une hépatomégalie
- . des pouls fémoraux normaux à droite et à gauche
- . des pouls pédieux et tibiaux postérieurs perçus à droite mais non à gauche au siège le mal perforant plantaire.

L'intoxication éthyl est évidente : la malade buvant 1 litre de vin par jour alors que son poids est de 52 kilos.

Quant au bilan hépatique, on note quelques anomalies :

bilirubine totale 26mg/l.

" indirecte 21 mg/l.

cholestérol total 1,35 g/l.

phosphatases alcalines 2,4 u.

test de Gros 1,90 ml.

thymol test 5uV

SGPT 9u.

SGOT 15u.

Les protides totaux sont à 70g/litre

avec un rapport Alb/Glob = 0,94

urée sanguine : 0,35g/l.

glycémie : 0,90g/l.

Après une intervention sur le lipome intra thoracique, on assiste à une amélioration nette des signes respiratoires.

Ci-dessous compte-rendu opératoire :

Monsieur DES... René

64 ans

Intervention : 8.5.1972

"Volumineuses masses lipomateuses cervicales chez un malade présentant des troubles de compression cave supérieure avec thrombose de la veine sous-clavière droite et une dyspnée imputable à une trachéomalacie. Exérèse de la masse cervicale antérieure.

Longue incision cervicale antérieure centrée sur la tumeur, ce qui place l'incision en regard du manubrium sternal. Le clivage sur la ligne médiane est facile, la masse lipomateuse se libérant facilement de la face antérieure de la trachée et ne s'engageant pas derrière le sternum. Latéralement, elle est essentiellement située en avant des muscles sterno-cléïdo-mastoïdiens mais engage des prolongations à travers eux, qui sont libérés et extirpés jusqu'au creux sus-claviculaire où l'on rejoint alors du tissu cellulo-gras normal. Plus en arrière ces masses rejoignent les masses postérieures, dont l'exérèse sera pratiquée dans un temps ultérieur. Aucune explication locale n'est trouvée à la thrombose sous-clavière, car c'est là que la lipomatose était la moins marquée."

Cas 10 -

Monsieur ALB...

41 ans

Vient consulter dans le service de Monsieur le Professeur THOMERET pour se faire opérer de masses graisseuses apparues il y a plus de 12 ans (à 29 ans). Au cours de l'examen, on note que le malade a maigri de 14 kg en 4 mois (il pèse à ce moment 74kg pour 1,71m), que son état général est très affaibli. La radio pulmonaire montre une image suspecte du sommet droit, les examens ultérieurs montreront qu'il s'agit d'un carcinome anaplasique du sommet supérieur droit.

Ce malade est un grand éthylique., bien qu'ayant réduit sa consommation

d'alcool à l'apparition des lipomes (le malade faisait lui-même la relation lipomes dûs à l'alcool, ayant remarqué cette anomalie chez d'autres éthyliques).

Dans les antécédents sont signalées :

- l'existence de plusieurs delirium tremens
- l'absence de progéniture (le malade n'est pas marié)
- une cuti positive à +++
mais la recherche de BK est négative.
- la lipomatose :
elle a débuté dans la région rétro mastoïdienne à droite et à gauche,
puis les lipomes sont apparus successivement :
sous mental, cervical postérieur (nuque à droite et à gauche),
deltoïdiens droit et gauche, aux avant-bras droit et gauche, au
pli du coude, aucune tuméfaction n'existe sous la ceinture.

Ces lipomes n'ont pas modifié leur volume au cours de l'amaigrissement massif récent (14kg en 4 mois).

Le reste de l'examen clinique ne trouve rien à signaler au niveau du foie, de la rate, des aires ganglionnaires du rein.

Au cours de l'évolution de son carcinome inopérable vont apparaître :

- une métastase au niveau de la cinquième lombaire, responsable d'un syndrome de la queue de cheval
- un syndrome de Schwartz-Barter
- une compression cave supérieure avec compression de l'artère pulmonaire droite.

Les examens biologiques sont perturbés de façon variable :

urée 0,24g/l.
glycémie 1,05g/l.
calcium 99mg/l.
phosphatases alc. 8
acides 2,20
SGOT 0,30
SGPT 25
bilirubine 3mg/l.
VS 86/98
cholestérol total 1,86g/l.
estérifié 1,40g/l.

lipides totaux 6,10g/l.

Mac Lagan 5uV.

Protidogramme 65g/l.

Rapport Alb/Glob. = 0,70

Albumine 41g/l.

alpha 1 7

alpha 2 15

bêta 15

gamma 22

Cas 11

Monsieur FRE... Marceau
né en 1898 - fumiste

Présente une lipomatose symétrique prédominant sur les ceintures scapulaire et pelvienne.

Les lipomes étant plus développés à gauche.

Histoire de la maladie.

- En 1939, le premier lipome apparu semble être localisé à la face postérieure du crâne au niveau de l'apophyse mastoïde droite, celle-ci demeure stable depuis.

La même année apparaît un lipome sur la face antérieure du deltoïde gauche. Ce lipome est enlevé chirurgicalement.

- En 1957, à la suite d'un traumatisme violent avec fracture de la mâchoire, le malade observe une recrudescence des lipomes.

Jusqu'en 1960, l'accroissement de ces lipomes est lent, non douloureux, à partir de cette date le lipome de la cuisse gauche devient douloureux, un essoufflement apparaît.

- De 1957 à 1967, ce malade subit de nombreuses lipectomies chirurgicales :

1957 : lipectomie de la cuisse gauche.

1958 : " sur les régions deltoïdes droite et gauche.

1960 : " au niveau des 2 cuisses.

lipectomie des lipomes préthoraciques.

1965 : lipectomie de l'épaule droite.

1966 : " de l'épaule gauche.

A cette dernière date apparaît une maladie de Dupuytren bilatéralisée, puis le malade fait après cette dernière lipectomie un ictère rétentif dû à un calcul du cholédoque.

A l'examen :

- on retrouve dans les antécédents, un émolisme modéré.
- le malade consommant 4 à 5 demis par jour, avec 1/4 à 1/2 litre de vin par jour, alors qu'il est très gros mangeur.
- l'absence de progéniture.

- En 1966, l'examen clinique note :

un poids de 94kg pour 1,72m, alors qu'il pesait 72kg en 1939.

une circulation collatérale au niveau de la lipomatose thoracique.

un lacis veineux sur les lipomes des cuisses.

de légers troubles trophiques au niveau des jambes :

. peau sèche, écailleuse, pigmentée avec des

. excoriations cutanées.

des varices : aux creux poplités droit et gauche,

à la face interne de la jambe droite, par incontinence de la crosse de la saphène.

les pouls sont bien perçus des 2 côtés.

- l'examen cardio vasculaire et pulmonaire est normal.

- au moment de l'ictère, on note un débord hépatique de travers de doigt.

- pas de splénomégalie - aires ganglionnaires libres.

- les examens biologiques montrent des signes pouvant concorder avec un syndrome rétionnel.

urée 0,45g/l.

glycémie 0,95g/l.

électrophorèse protidique : albumine 45g/l.

alpha 1 2g/l.

alpha 2 10g/l.

bêta 19g/l.

gamma 24g/l.

On note donc dans cette dernière électrophorèse une augmentation des gamma globulines, mais celles-ci sont qualitativement normales.

- un myélogramme pratiqué montre une moelle riche avec réaction plasmocytaire de 5 à 8%, d'allure secrétante.
- la ponction biopsie hépatique pratiquée au cours de la cholécystectomie montre un foie en début de cirrhose biliaire avec altérations réversibles.
- l'examen anatomo pathologique du tissu lipomateux montre un tissu graisseux avec suffusion hémorragique sans cyto stéatonécrose.
- En 1967, le malade subira une aponévrectomie bilatérale de sa maladie de Dupuytren.
- Actuellement en 1972 :

Ce Monsieur, âgé de 74 ans présente un très bon état général, il est très actif pour son âge, marchant beaucoup.

Il continue à boire 4 demis de bière par jour, il pèse 94kg.

Examiné totalement nu, il présente un tronc très volumineux, couturé de cicatrices d'interventions multiples, bourrelé de replis graisseux multiples dressant des sillons à la face antérieure du thorax et au dos. Le dos surtout présente une infiltration monstrueuse bilatérale paravertébrale diffuse de graisse.

Cet aspect du tronc contraste avec le reste du corps où la tête paraît petite, les avant-bras et les jambes atrophies.

Cas 12 -

Monsieur CL... André

né en 1929

Chez cet éthylique présentant des crises d'épilepsie, le début de la maladie apparaît à l'âge de 34 ans par une masse sous-mentale gauche sous une peau normale, sans signes douloureux.

Apparaissent ensuite des lipomes : à la nuque, dans la fosse interscapulaire aux deltoïdes, aux régions paravertébrales et pectorales, au niveau des grands droits, sous ombilicales, au quart supérieur externe des fesses, aux bourses.

Un bilan clinique complet note que :

- . les aires ganglionnaires sont normales
- . l'examen neurologique est normal,
- . l'examen cardio vasculaire est normal
- . il existe une légère circulation collatérale veineuse sous-ombilicale
- . le foie est légèrement augmenté de volume non palpable.

Les examens biologiques pratiqués notent :

- . glycémie 0,56g/l.
avec courbe d'hyperglycémie provoquée perturbée restant
à 0,65g/l. à la 3ème heure pour un taux initial à 0,90g/l.
- . cholestérolémie 1,55g/l.
- . hypergamma globulinémie à 17g/l.
- . albuminémie 32g/l.
- . bilan lipidique : - cholestérol 1,55g/l.
- phospholipides 2,20g/l.
- triglycérides 1,05g/l.
- sérum clair

Donc le bilan lipidique est normal, si ce n'est qu'on constate
une légère tache de pré-bêta lipoprotéine.

- . cortisolémie 17 gamma/100ml (N 18 à 25) donc un peu abaissée.
- . créatininurie 0,88g/24h.
- . 17 céto urinaires 3,6mg/24h. donc abaissés
- . 17 hydroxy stéroïdes 1,8mg/24h. donc abaissés
- . uricémie 0,055g/l.

Les radios du crâne sont normales.

Les images pulmonaires montrent des séquelles pleurales aux deux bases.

Le caryotype est normal.

Ce malade subira 2 interventions :

- l'une au niveau de la face antérieure du cou,
- l'autre au niveau de ses volumineux lipomes retro-auriculaires.

Cas 13 -

Monsieur BIL... Jean
mécanicien

Consulte en 69 pour sa lipomatose dont le début date de 2 ans avec
apparition de tuméfactions rétro-auriculaire gauche et sous angulo-
maxillaires.

Ces masses sont indolores, subissent une augmentation l'hiver, une
régression partielle de volume l'été.

En 1969 apparaissent des lipomes sous-mentonniers, ainsi que dans la
région du haut du dos (aspect de Buffalo neck), sur les bras où les lipomes
donnent un aspect de bosselures multiples, et aux creux sus-claviculaires.

On note dans les antécédents :

- BW à +++ en 66 suivi d'un traitement spécifique
 - un enolisme avoué : 2 litres de vin par jour, accompagnés d'appéritifs.
- En mars 69, le BW est négatif.

Le malade n'a pas subi d'examen biologique.

Le traitement proposé en février 69 est de 6 comprimés par jour de
méthionamine-cystéine.

Au mois de mai 69, les déformations se sont atténuées.
En juillet 69, l'amélioration se poursuit très franche.
En novembre 69, même constatation.
En janvier 70, le malade a supprimé totalement l'alcool.
En mai 70, on constate une amélioration indéniable après 15 mois de traitement avec méthionamine-cystéine.
En septembre 70, l'amélioration semble stabilisée.
En mai 71, l'aspect est inchangé depuis le dernier examen, on tente un essai au Rimifon ; 3 comprimés par jour.
En novembre 71, cet essai n'est pas concluant et de plus est mal supporté par le malade.
En janvier 72, son état semble stationnaire.

LA MALADIE DE LAUNOIS-BENSAUDE

A la suite de ces observations cliniques originales, nous reprendrons la description clinique de Launois et Bensaude. Celle-ci, nous l'avons vu, est toujours actuelle.:

Il s'agit d'une :

"affection caractérisée par la présence de tuméfactions lipomateuses diffuses, disséminées symétriquement dans les différents points du corps et en particulier dans la région cervicale où elles produisent des déformations caractéristiques toujours semblables à elles-mêmes".

Il s'agit le plus souvent d'hommes de 20 à 40 ans, et plus rarement de femmes arrivées à la ménopause.

Ils présentent :

- au minimum une tuméfaction en dessous du menton, saillie médiane en forme de croissant à concavité supérieure dont les cornes se perdent vers les angles de la mâchoire.

- au maximum cette masse s'accroissant va prendre la forme d'un menton à double ou triple étage analogue à celui des gens obèses.

La tuméfaction mentonnière peut faire défaut et être remplacée par deux tumeurs siégeant symétriquement dans la région sous-maxillaire.

D'autres tuméfactions similaires peuvent être ajoutées, elles apparaissent :

- . à la face : dans les régions parotidiennes et préauriculaires.
- . à la nuque : souvent 1ère localisation de la maladie avec deux saillies symétriques.
- . aux fossettes rétro-mastoïdiennes où les tuméfactions sont cachées par les cheveux.
- . à la partie postérieure et inférieure du cou, au niveau de la vertèbre proéminente, tuméfaction tantôt unique (médiane), tantôt divisée en deux lobes par un sillon médian.

Une inspection méthodique retrouvera des localisations en dehors de la région cervico-faciale, particulières sont en effet les localisations :

- . aux parties supérieures et internes des membres, tant les bras que les cuisses, les extrémités sont intactes.
- . pectorale épigastrique.
- . sus-pubienne.
- . dorso-lombaire.
- . aux parties latérales de la colonne vertébrale.
- . plus rarement le scrotum peut être déformé par de volumineux lipomes.

Les tuméfactions présentent la particularité d'être :

- symétriques : tantôt disposées par paire
 tantôt impaires et médianes.
- présentant un relief bien dessiné contrastant avec des contours mal précisés par la palpation.
- leur consistance est tantôt mollassse, pseudo fluctuante (face antérieure du cou), ou plus ferme, tendue (nuque).
- cette consistance peut subir des variations au cours des poussées de la maladie

La peau qui les recouvre est le plus souvent d'aspect normal, elle peut revêtir un aspect inflammatoire avec phénomène douloureux au cours d'épisode aigu.

Launois et Bensaude signalaient dans les tuméfactions jeunes :

"l'existence de noyaux isolés et résistants dans une atmosphère de tissu adipeux : permettant une comparaison avec un amas de ganglions lymphatiques par les observateurs".

Aujourd'hui, cet aspect est rarement décrit.

Au total :

- la symétrie
- la forme diffuse
- les localisations spéciales

tels sont les trois grands caractères objectifs de cette lipomatose.

Signes fonctionnels et généraux

Au début minimes, il n'existe aucune gêne, seule la difformité amène le malade à consulter tardivement.

A l'opposé, on a signalé la possibilité de sueurs, d'asthénie, de douleurs, de tiraillements.

Les troubles plus graves sont surtout liés :

- . au développement considérable de lipomes superficiels gênant les mouvements de la tête.
- . à l'existence de localisation profonde de certains lipomes dans le médiastin en particulier.

Le plus souvent le reste de l'examen cardiaque, pulmonaire, neurologique, digestif est normal.

Cependant sont signalés dans des observations :

- . un état général altéré
- . un état cérébral particulier : instabilité, irritabilité, hypochondrie, apathie (Caron), alors que l'examen neurologique objectif de la sensibilité et de la motricité est normal.
DEPARIS et coll. signalent l'association non rare avec une atteinte neurologique à type de :
 - . polynévrite alcoolique
 - . syndromes pyramidaux
 - . myopathie de type Charcot-Marie-Tooth.
- . une insuffisance génitale : stérilité, impuissance, hypogonadisme.

Le foie et la rate ne sont pas perçus cliniquement le plus souvent, mais l'éthylisme de plus en plus fréquemment signalé, peut se traduire par :

- une légère hépatomégalie douloureuse,
- un subictère,
- des épreuves fonctionnelles hépatiques perturbées,
- surtout la fonction biopsie hépatique révélerait fréquemment en l'absence de signe clinique et biologique un début d'atteinte parenchymateuse

L'analyse des examens paracliniques est décevante : on ne retrouve en effet aucune altération constante.

L'examen radiologique de la région cervicale, du crâne (selle turcique), du poumon est le plus souvent sans anomalie. On a cependant signalé des cas avec :

- . arthrose cervicale
- . modification de la selle turcique
- . existence de séquelles pulmonaires ou pleurales.

La lymphographie, quand elle a été faite (Grivaux, Deparis), montre des ganglions indemnes dans la région satellite du lipome.

Les perturbations de la crase sanguine sont réduites au minimum : taux de prothrombine abaissé.

La NFS et VS sont normales, parfois existe une légère anémie.

Le métabolisme lipidique :

- dans le sang, le fractionnement lipidique et le lipidogramme ne montrent pas d'altération majeure. L'hypertriglycérémie avec des bêta lipoprotéines élevées est quelquefois retrouvée.
- les graisses du tissu lipomateux et du tissu graisseux sous cutané normal, présentent la même identité structurale, seules sont constatées des élévations au niveau du tissu lipomateux :

- . de l'acide myristique (C_{14} monoinsaturé)
- . d'acide myristoléique (C_{14} saturé)

à un moindre degré :

- . de l'acide palmitique, stéarique, linoléique.

Ces anomalies signalées par Clément-Coujard et Truet sont confirmées par Perrault plus récemment.

L'équilibre protidique n'est pas perturbé, le taux d'uricémie est le plus souvent normal.

Le métabolisme glucidique est très inégalement perturbé, glycémie et courbe d'hyperglycémie provoquée sont normales ; mais l'association lipomatose et diabète n'est pas rare ; d'autres fois, la glycémie peut être basse, la courbe d'hyperglycémie provoquée aplatie.

Le bilan endocrinien:

- le métabolisme basal, le réflexogramme achilléen sont normaux.
- l'exploration hypophysaire est normale (dosage de STH)
- la baisse des 17 cito et des 17 hydroxy stéroïdes est signalée par plusieurs auteurs : Caubert, Surville, Clément, Aubert, Grivaux, Abasa, Kahn.

Les examens anatomo-pathologiques pratiqués sur les exérèses lipomateuses :

- lors de l'intervention, le plan de clivage entre graisse sous cutanée et masse lipomateuse est trouvé difficilement, l'ablation est difficile : le lipome arborescent s'infiltré entre chaque couche musculaire.
- au microscope, la structure est typiquement celle d'un lipome, mais :
 - . Clément et coll. ont éprouvé des difficultés à imprégner les fibres sympathiques adrénergiques.
 - . Collomb et coll. constatent l'existence de foyers inflammatoires périvasculaires qui pourraient être responsables des caractères douloureux et évoquer une étiologie inflammatoire.
 - . d'autres auteurs signalent la perturbation constante du réseau de Langerhans épithélial.

Deparis regrette l'absence d'examen anatomo-pathologique du système nerveux central.

Evolution de la maladie.

- le début revêt le plus souvent une allure insidieuse, les masses lipomateuses et l'infiltration se constituent de façon progressive en plusieurs mois, et les malades sont incapables de préciser une date de début exacte. Les premières masses apparaissent en général au niveau de la nuque et des régions sous mentonnières.
- Cependant dans quelques observations, on note l'apparition des tuméfactions en quelques jours. Ces débuts aigus relevés par Buchke et Casper, Giraud et Bert, ont pour caractère commun de survenir à la suite d'un traumatisme crânien suivi ou non de perte de connaissance.

Si on observe des stabilisations de plus ou moins longue durée pendant lesquelles les lipomes existants ne se modifient pas, et aucun autre élément n'apparaît, des poussées évolutives peuvent se manifester sans raison apparente ou à l'occasion :

- . d'épisodes infectieux : angines, fièvre éruptive, érythème polymorphe
- . d'un traumatisme
- . d'un choc émotif
- . d'une intervention chirurgicale
- Parfois enfin l'évolution est continue.
- Rarement on assiste à des régressions spontanées.

Les amaigrissements et même les états cachectiques ne s'accompagnent d'aucune modification du volume des formations lipomateuses.

Pour Deparis, le pronostic de l'affection serait essentiellement conditionné par l'état du parenchyme hépatique.

Les complications :

sont rares et seraient le fait de lipomes profonds donnant des compressions variées :

citons le cas d'un malade porteur de tuméfactions latérales du cou qui présentait des céphalées occipitales paroxystiques, des vertiges, des bourdonnements d'oreille, des crises vaso-motrices de la face, puis après quelques mois une aphonie par paralysie récurrentielle droite avec dyspnée d'effort. L'exérèse de la masse amènera la disparition des troubles.

Ansquer signale des cas avec : cyanose de la face, circulation veineuse collatérale du cou et du thorax, des troubles respiratoires (toux, dyspnée, voix rauque), myosis et irrégularité pupillaire. Ces complications possibles étaient déjà signalées par Launois et Bensaude.

Aux membres inférieurs, on signale parfois des troubles trophiques vaso-moteurs et sensitifs.

Quelques auteurs signalent la fragilité respiratoire de ces malades.

Les récurrences après exérèse chirurgicale sont fréquentes, mais après un délai très variable.

Formes cliniques des lipomatoses.

1) - Selon l'aspect évolutif :

Nous avons vu qu'il peut s'agir de forme d'emblée aiguë, de forme chronique avec poussées aiguës, de forme progressive sans poussées aiguës.

2) - Formes topographiques :

- il existe des lipomatoses à prédominance abdominale ou thoraco-abdominale (deJouau)
- la lipomatose de Tourraine et Renault : les masses lipomateuses prédominent à la ceinture scapulaire et pelvienne, à la partie inférieure du thorax.
- les formes dorsale et lombo sacrée de Rothery et Murard.
- la forme diffuse sans localisation prédominante.

Des formes de transition peuvent se voir, il coexiste des éléments circonscrits comme dans la maladie de Roch-Léri et des masses diffuses.

3) - Formes familiales et héréditaires :

elles sont retrouvées dans la littérature : Michon, Astaouaroff.

4) - Formes infantiles : elle est rare.

Dans ce cas, l'éthiologie proviendrait d'une tumeur hypothalamo-hypophysaire.

5) - Formes associées : à un diabète, à une maladie de Recklinghauser, à un Kaposi, à une modification de la selle turcique, à une arthrose cervicale.

- 6) - Formes compliquées : avec un syndrome de compression, déjà citées plus haut. La dégénérescence sarcomateuse a été décrite une fois.

Diagnostic.

Le diagnostic positif est en général facilement posé : masse lipomateuse diffuse à prédominance cervico-faciale pouvant atteindre rapidement ou après plusieurs années des localisations particulières.

Launois et Bensaude différenciaient dans ce chapitre des lipomatoses :

- 1) l'obésité, mais parfois les deux états morbides coexistent.
- 2) les lipomes congénitaux, d'apparition précoce dans le jeune âge ne donnant jamais de déformations monstrueuses.
- 3) les lipomes vrais, mais nettement circonscrits, parfaitement encapsulés.
- 4) les pseudo-lipomes sus-claviculaires, décrits par Verneuil et Potain chez les arthritiques surtout chez la femme, leur apparition est soudaine : sus claviculaire, un oedème sous cutané coexiste, ainsi que les manifestations multiples de l'arthritisme et du rhumatisme.
- 5) l'adéno lymphocèle, qui aurait, pour Launois et Bensaude, beaucoup de caractères communs avec la lipomatose diffuse, mais son siège est essentiellement sous la ceinture. Ses variations de volume sont beaucoup plus rapides.

Aujourd'hui on distingue de la lipomatose diffuse symétrique à prédominance cervicale.

- les autres lipomatoses diffuses qui ne sont que des formes cliniques de maladie de Launois-Bensaude.
- la lipomatose mésosomatique de Roch-Léri.
- surtout la lipomatose circonscrite multiple atteignant surtout les membres et la partie inférieure du thorax, respectant la tête et le cou : les cas familiaux ne sont pas exceptionnels.
- La maladie de Dercum est une affection de la femme à l'âge de la ménopause, caractérisée par une obésité généralisée associée à des déformations lipomateuses douloureuses.

PATHOGENIE - ETIOLOGIE

Ce chapitre est toujours sujet de discussion, de nombreuses hypothèses ont été émises, mais aucune plus qu'une autre ne peut prétendre s'appuyer sur des arguments objectifs constants, que ceux-ci soient biologiques, anatomo-pathologiques, thérapeutiques.

De nombreuses théories sont aujourd'hui abandonnées :

- théorie ganglionnaire
retenue par VIRCHOW, HAYEM, puis LAUNOIS et BENSAUDE.
- théorie infectieuse en donnant un rôle déterminant à la tuberculose.
- théorie vasculaire
les lipomes seraient des angiomes guéris par envahissement graisseux.
- théorie embryonnaire et héréditaire
la maladie se révélerait sur un terrain prédisposé à l'occasion de facteurs déclanchant variables.
Cette théorie s'appuie sur l'existence de cas familiaux, mais le caryotype, quand il est fait, se révèle normal.
- d'autres théories sont à citer pour mémoire :
 - . théorie de GROSH
trouble de la sécrétion sébacée par atteinte tropho-neurotique
 - . théorie de HUNTER
les cellules graisseuses seraient les représentants d'un système glandulaire diffus.
 - . théorie parasitaire
 - . théorie de KIEFER qui fait intervenir
 - 1 - un mécanisme local : trouble de la trophicité du tissu adipeux
 - 2 - un mécanisme général : distribution nerveuse périphérique ou central commandant la topographie.
 - 3 - le sexe : facteur neuro-endocrinien obscur
 - 4 - facteurs endogènes : héréditaires, ethniques et familiaux.
 - 5 - facteurs exogènes : éthyliisme,...

En fait, trois faisceaux d'arguments reviennent plus souvent pour expliquer la genèse de cette curieuse maladie.

1) Théorie toxique

C'est la plus ancienne. Judas, en 1855, en fait une maladie diathésique dans laquelle le facteur éthylique est prédominant, c'est l'avis de Broca, Verneuil, Cruveilhier, Launois et Bensaude (30% d'éthylique) Terroy (58% d'éthylique), Caroli et Bensaude en 1938 soulignent 2 faits qui leur semblent primordiaux :

- l'intoxication éthylique
- l'atteinte hépatique.

pour eux, c'est la plus constante des lésions viscérales observées ; cette hépatite cirrhogène le plus souvent latente est révélée par : la palpation du foie, les perturbations biologiques, la ponction biopsie du foie.

Cependant, l'étude du métabolisme des lipides ne montre pas de modification constante.

Les auteurs supposent une action de l'alcool sur le métabolisme cellulaire ou sur les facteurs des glandes endocrines.

2) Théorie nerveuse

C'est la plus souvent invoquée actuellement, envisagée dès 1897 par Virchow qui fait jouer un rôle aux traumatismes locaux dans la détermination des lipomes.

Potain et Verneuil en 1872 puis en 1882, soulignent :

- 1 - la topographie symétrique : grossièrement radiculaire des lésions.
- 2 - l'existence de lipomatose au cours d'affection neurologique.
- 3 - l'importance parfois de certains phénomènes vaso-moteurs locaux.

Un traumatisme central a été invoqué par plusieurs auteurs, la lipomatose se constituant dans l'année suivant l'accident, parfois dans les jours qui suivent.

A ce propos, on pourrait rapprocher ce mode de formation des lipomes de celui des ostéomes se développant à la suite de traumatisme crânien ou médullaire, leur localisation étant aussi à la racine des membres.

D'autres auteurs (Barra) envisagent aussi le traumatisme psychique comme facteur déclanchant possible.

Giraud et coll. en 1942 : "l'aspect symétrique de l'affection fait penser à une atteinte élective d'un centre nerveux régulateur situé dans la région des noyaux neuro-végétatifs hypothalamiques".

En 1947, Romano cite l'association, parue à la suite d'un traumatisme, d'une maladie de Launois Bensaude à un diabète insipide.

Il semble aussi indispensable de faire appel aux conditions locales de lipodierèse ou de lipofixation dépendant probablement du système nerveux sympathique.

- la suppression du sympathique et le renforcement de l'action parasympathique par des substances pharmaceutiques appropriées aboutirait à la constitution de la lipomatose.

- la section unilatérale d'un nerf splanchnique s'accompagne d'une augmentation de 30% de la graisse périrénale du même côté.

3) Théorie endocrinienne.

On a recherché une origine thyroïdienne (Madelung en faisait une manifestation d'hypothyroïdie) mais le plus souvent la glande thyroïde est normale, les épreuves biologiques sont aussi normales.

Aujourd'hui on n'accorde aucune valeur à l'opothérapie thyroïdienne.

L'hypophyse a été rendue responsable dans les cas où s'associait à la maladie de Launois Bensaude :

- une atrophie testiculaire
- une diminution des fonctions sexuelles
- des modifications de la selle turcique à la radio
- une autre maladie endocrinienne :
 - . gynécomastie
 - . tachycardie paroxystique
 - . insuffisance hypophyso-hypothalamique.

Ansquer rattache à un dysfonctionnement endocrino-sympathique les différents troubles rapportés : formation des tumeurs lipomateuses, troubles vaso-moteurs et trophiques, asthénie, céphalée, troubles sensoriels.

Il rappelle toutefois l'insuccès des médications endocriniennes et l'intégrité fréquente des glandes à sécrétion interne.

En 1957, Cochez, Blaiset et Wolfram, par la synthèse de nombreuses théories, envisagent dans le déterminisme de l'affection :

- un mécanisme général d'ordre neuro endocrinien dans lequel le diencéphal tient peut-être une place très importante liée à des facteurs multiples : prédispositions héréditaires et familiales, métabolique ou toxique, traumatique, étapes physiologiques ou pathologiques de l'activité génitale.
 - un mécanisme local consistant en une atteinte de l'influx neurotrophique responsable de la répartition tissulaire des graisses de réserve. Celui-ci étant encore inconnu, ils insistent sur la nécessité :
 - . d'un bilan hépatique
 - . d'un bilan endocrinien
 - . d'un lipidogramme
 - . de l'étude anatomo-pathologique.
-

BIOCHIMIE

La maladie de Launois Bensaude s'accompagne de dépôts graisseux ; nous rappellerons dans ce travail :

- le métabolisme du tissu graisseux,
- l'action de l'alcool sur le métabolisme lipidique.

Métabolisme du tissu adipeux et régulation de la mobilisation des graisses.

Les graisses du tissu adipeux sont pour plus de 90% composées de triglycérides dont les acides gras qui les composent ont des chaînes de carbone supérieures à 10 atomes, ces graisses sont saturées et insaturées.

Les dépôts de triglycérides du tissu adipeux sont l'objet d'une lipolyse et d'une réestérification constantes. Ces 2 processus sont 2 voies métaboliques différentes, caractérisées par des substances réagissantes et des enzymes différents.

Plusieurs facteurs : nutritionnels, métaboliques, et hormonaux règlent le métabolisme du tissu adipeux agissant soit sur la lipolyse, soit sur l'estérification.

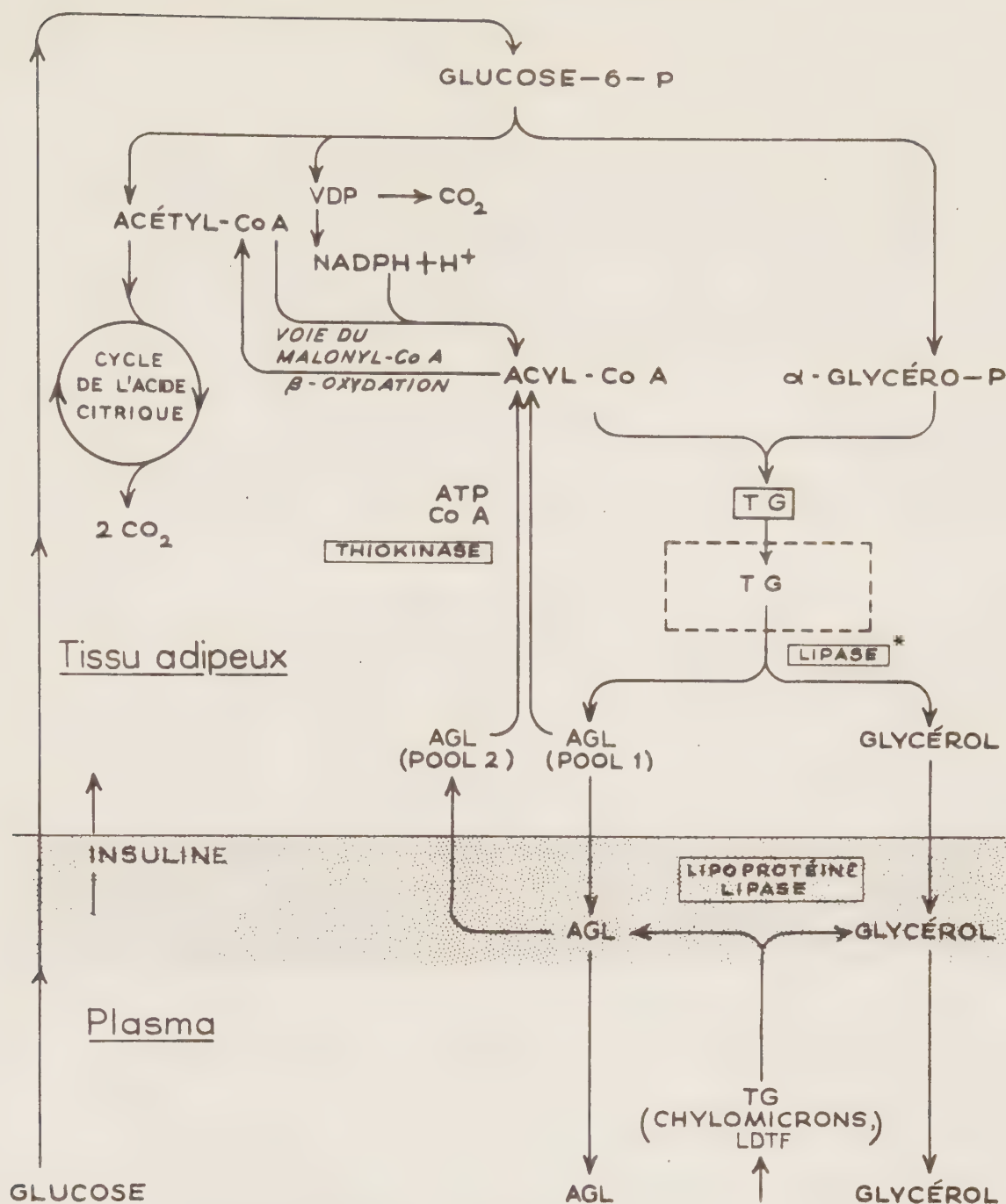
La grandeur du pool des acides gras libres (AGL) dans le tissu adipeux est la résultante de ces 2 processus. Ce pool, on le sait, est la source des AGL du plasma et le facteur déterminant de leur taux.

La synthèse dans le tissu adipeux de triglycérides se fait à partir d'un acyl CoA et de l'alpha glycérophosphate. L'alpha glycérophosphate proviendra d'un intermédiaire du cycle de la glycolyse (en effet, le tissu adipeux ne contient pas la glycérokinase). Cet intermédiaire est le phosphodihydroxy-acétone dont la réduction par l'alpha glycérophosphate-deshydrogénase en présence de NADH conduit à la formation d'alpha glycérophosphate.

- les acides gras doivent d'abord être activés par la thiokinase en présence d'ATP et du coenzyme A pour former des dérivés acyl CoA.
- deux molécules d'acyl CoA réagissent ensuite avec une molécule d'alpha glycérophosphate et forment une molécule d'acide phosphatidique, la déphosphorylation de cette molécule aboutit à un alpha-bêta diglycéride. Une 3ème molécule d'acyl CoA est estérifiée à la seule position libre du diglycéride, sous l'influence d'une glycéride acyl transférase.

Ainsi le tissu adipeux a besoin d'un apport de glucose pour assurer la présence d'une quantité d'alpha-glycérophosphate nécessaire à la réaction d'estérification, l'alpha-glycérophosphate est également produit par le catabolisme de l'alcool éthylique.

FIG. 14-9. MÉTABOLISME DU TISSU ADIPEUX



L'hydrolyse d'une molécule de triglycéride sera assurée par une lipase intra cellulaire donnant des acides gras libres et du glycérol.

Ce glycérol n'étant pas utilisé par le tissu adipeux diffuse dans le plasma où il sera capté par les tissus (foie, rein) contenant la glycérokinase permettant son utilisation.

Les acides gras libres peuvent être retransformés en dérivés acyl-CoA grâce à la thiokinase. La réestérification de ces derniers par l'alpha-glycérophosphate produit un triglycéride.

Il existe donc à l'intérieur du tissu adipeux un cycle continu de lipolyse et de réestérification.

Cependant, si le taux de réestérification est inférieur à celui de la lipolyse, les AGL s'y accumuleront et diffuseront dans le plasma où ils élèveront le niveau des AGL déjà présents.

Ainsi une ration alimentaire adéquate ou une utilisation accrue de glucose par le tissu adipeux amènera une diffusion moindre des AGL, et entraînera une baisse du taux des AGL plasmatiques. Mais dans ces conditions le glycérol continuera de diffuser, ainsi on voit que cette diminution du taux des AGL plasmatiques n'est pas attribuable à une baisse de la lipolyse, mais est bien un effet causé par le glucose ; on pense que cet effet est dû à la formation de l'alpha glycérophosphate à partir du glucose, d'où augmentation de l'estérification des AGL après leur transformation en acyl CoA.

Inversement, une diminution de la teneur en glucose du tissu adipeux, lors d'un jeûne ou d'un diabète sucré par exemple causera une diminution de la synthèse de l'alpha glycérophosphate, d'où un taux de lipolyse supérieur à celui de l'estérification avec comme conséquence une accumulation d'AGL dans le tissu, suivie de la diffusion de ces AGL dans le plasma.

. L'oxydation par la voie des pentoses
. l'oxydation complète en CO_2 par la voie de l'acide citrique
. la transformation en acides gras à longue chaîne ou en glycérol (sous forme de glycérides) à la suite de la formation d'alpha-glycérophosphate
sont autant de voies métaboliques qui s'offrent au glucose dans le tissu adipeux.

- si le glucose est abondant, une grande proportion sera oxydée en CO_2 et en acides gras.
- si le glucose diminue, la majeure partie servira à la formation d'alpha-glycérophosphate et de glycérol sous forme de glycéride : ce qui aidera à maintenir la diffusion des AGL à un minimum.

Le tissu adipeux s'empare des AGL, les estérifie ou les oxyde en CO_2 . Un fait se dégage de plusieurs observations à partir d'expériences sur l'incorporation des AGL circulant

- en présence d'une quantité abondante de sucres, le tissu adipeux tend à augmenter l'utilisation du glucose en vue de la production d'énergie et aussi l'estérification des AGL.
- au contraire, s'il y a pénurie de sucres, le tissu adipeux conserve le glucose pour des fins d'estérification grâce à l'alpha-glycérophosphate et utilise les acides gras pour la production d'énergie.

Plusieurs laboratoires ont rapporté des observations tendant à démontrer l'existence en plus d'un pool des AGL, d'un pool de triglycérides dans le tissu adipeux.

Pour sa part, Dole (1961) a montré l'identité du pool d'AGL formé par la lipolyse des triglycérides au pool fournisseur d'acides gras à estérifier. Ce dernier pool est aussi responsable de la diffusion des acides gras dans le milieu extérieur (plasma). Cette diffusion est irréversible comme le prouve le fait que les acides gras marqués et tirés du plasma ne peuvent marquer le pool 1 avant leur incorporation dans les triglycérides ; il est donc nécessaire de postuler l'existence d'un second pool des AGL (pool n°2) pool que les AGL, après avoir été puisés du plasma, traverseraient juste avant leur incorporation dans les triglycérides ou leur oxydation en CO_2 . Les travaux de Dole laissent entrevoir la petitesse de ce pool et l'élévation marquée de son taux de renouvellement à cause de l'estérification immédiate dès leur entrée dans la cellule des AGL tirés du plasma.

Influence des hormones sur le tissu adipeux.

La vitesse de libération des AGL du tissu adipeux dépend de l'action de plusieurs hormones qui agissent sur les taux, soit de l'estérification, soit de la lipolyse.

L'administration d'insuline à un animal amène une chute de la quantité d'AGL en circulation dans le plasma.

In vitro, l'administration d'insuline inhibe la libération des acides gras du tissu adipeux, augmente la lipogénèse et la synthèse de glycérol (sous forme de glycéride), et augmente aussi l'oxydation du glucose en CO_2 par la voie des pentoses.

La présence de glucose est nécessaire à l'apparition de tous ces effets que l'on peut expliquer par conséquent en se référant à la capacité de l'insuline, d'augmenter l'entrée du glucose dans les cellules du tissu adipeux.

Le fait que la sensibilité à l'insuline du tissu adipeux est bien plus grande que celle du diaphragme montre bien que le tissu adipeux est bien l'un des principaux sites d'action de l'insuline in vivo.

L'oxydation du glucose et la lipogénèse sont réduites de 80% à 90% de leur valeur normale dans le tissu adipeux de rat rendu diabétique par l'alloxane. Cette action de l'alloxane peut être renversée par l'addition de l'insuline au milieu d'incubation de tissu adipeux, mais pas au milieu d'incubation de tissu hépatique.

La prolactine et l'ocytocyne à un moindre degré exercent le même effet que l'insuline sur le tissu adipeux, mais à condition d'en donner de fortes doses.

D'autres hormones accélèrent la libération des AGL du tissu adipeux et élèvent le niveau plasmatique des AGL en augmentant le niveau de lipolyse des triglycérides de réserve.

Ces hormones sont : l'ACTH, l'interméline ou (MSH alpha et bêta), l'hormone de croissance (STH), l'hormone thyroïdienne (TSH), la vasopressine, l'adrénaline, la noradrénaline, le glucagon.

Plusieurs de ces hormones activent de manière directe les lipases intracellulaires et augmentent l'utilisation du glucose.

On attribue ce dernier effet à une stimulation de l'estérification des acides gras par suite de la présence d'une plus grande quantité d'AGL, et ceci malgré le retard de l'estérification par rapport à la lipolyse, retard qui entraîne une sortie nette des AGL du tissu adipeux.

La plupart de ces processus lipolytiques exigent pour un effet optimum la présence de gluco-corticoïdes et des hormones thyroïdiennes. Celles-ci n'augmentent pas la lipolyse de façon appréciable, mais elles permettent l'action de certains facteurs lipolytiques d'origine endocrinienne.

D'autre part, certains auteurs rapportent la propriété inhibitrice de l'insuline sur la stimulation de la lipolyse causée par les catécholamines indépendamment de toute autre stimulation du métabolisme du glucose.

En plus de ces hormones très connues, on a réussi à isoler de l'hypophyse certains facteurs dits "adipo-cinétiques".

Une substance mobilisatrice des graisses a été isolée de l'urine de plusieurs espèces animales dont l'homme. Cette substance est très active in vitro comme in vivo.

Le système nerveux sympathique grâce à sa libération d'adrénaline dans le tissu adipeux joue un rôle central dans la mobilisation des AGL en influençant le tonus, même en l'absence d'une augmentation de l'activité du système nerveux.

C'est ainsi que la dénervation du tissu adipeux, le blocage des ganglions par l'hexamétonium, l'épuisement des réserves d'adrénaline par la réserpine, peuvent diminuer ou même abolir l'augmentation de la lipolyse causée par l'un ou l'autre des facteurs décrits plus haut.

L'adrénaline serait peut être l'intermédiaire indispensable à l'action des autres hormones lipolytiques.

Les prostaglandines dérivées d'acides gras insaturés à 20 atomes de carbone, à localisation ubiquitaire exercent sur le tissu adipeux une inhibition de la lipolyse (PG-E1) in vitro et in vivo.

La freination de la libération des acides gras de l'adipocyte d'exerce à la fois :

- . sur la lipolyse basale
- . sur la lipolyse induite par les agents lipolytiques hormonaux ou pharmacologiques notamment les catécholamines et la stimulation sympathique.

De plus, les prostaglandines augmentent : la réestérification des acides gras, la captation, l'oxydation et la transformation en acides gras du glucose, exerçant alors une action insulino-semblable.

La stimulation du sympathique en même temps qu'elle libère de l'adrénaline fait aussi apparaître des prostaglandines.

Assimilation par le tissu adipeux des acides gras et des triglycérides.

La principale forme chimique qu'utilisent les lipides du plasma pour réagir avec le tissu adipeux est celle des triglycérides, mais des triglycérides sous forme de chylomicrons (à la suite de la résorption intestinale) ou de lipoprotéines de très faible densité (LDTF) d'origine hépatique.

L'absorption de triglycérides par le tissu adipeux s'accompagne d'une hydrolyse de ces triglycérides.

Il existe une corrélation significative entre le pouvoir d'incorporation des acides gras des triglycérides propre au tissu adipeux, et l'activité de l'enzyme lipoprotéine-lipase ou facteur clarifiant.

L'activité de cet enzyme varie selon l'état nutritionnel de l'organisme. Le sang ne contient pas d'habitude de quantité appréciable de lipoprotéine-lipase, mais il en apparaît dans la circulation sanguine à la suite d'une injection d'héparine.

Cette lipoprotéine lipase est alors libérée de certains tissus et clarifie le plasma lipémique.

Toutefois, l'addition d'héparine à du sang isolé n'amène aucune libération d'une activité ressemblant à celle de la lipoprotéine-lipase, d'où l'hypothèse de Robinson d'une localisation de cet enzyme dans les parois des capillaires sanguins. Cet enzyme a été trouvé dans le foie, mais on a émis l'hypothèse qu'il y était inactif.

Les résultats de la recherche actuelle favorisent la thèse voulant que l'hydrolyse des triglycérides par la lipoprotéine-lipase soit une étape préliminaire nécessaire à l'incorporation dans les tissus des acides gras contenus dans les triglycérides.

On considère à l'heure actuelle que le sort dans le tissu adipeux des acides gras ainsi libérés est le même que celui des AGL plasmatiques. Le sort de la molécule de glycérol ainsi libéré dépend de la présence ou de l'absence de glycérokinase dans le tissu. Comme il est absent dans le tissu adipeux, le glycérol retourne dans le plasma.

La diffusion des acides gras issus des triglycérides plasmatiques serait favorisée par leur concentration locale au lieu de l'hydrolyse par la lipoprotéine-lipase.

Ainsi, dans le cadre de la maladie de Launois Bensaude :

- GELLHORN et MARKS ont constaté "in vitro" que l'incorporation des acétates marqués est plus grande au niveau du tissu lipomateux que dans le tissu adipeux sous cutané normal de l'homme.

Par contre il n'existe pas de différences notables entre la composition en acides gras du tissu lipomateux et du tissu adipeux sous cutané.

- MARSCHALL a constaté récemment une anomalie de la lipolyse sous forme d'une absence ou d'une diminution de l'activité de la lipoprotéine lipase dans les lipomes.

Ce sont les lipomes les mieux vascularisés qui présenteraient encore une petite activité lipasique.

Un exposé plus long sur les relations du métabolisme lipidique avec le métabolisme protéidique serait intéressant à développer ; en effet la seule perturbation pathologique dans le métabolisme lipidique du tissu lipomateux constaté par JACOB prouve que les tissus lipomateux captent :

- . 5 fois plus d'acides gras que le tissu adipeux normal,
- . 3 fois plus d'acétate,
- . 7 fois plus de protéines.

Action de l'alcool sur le métabolisme lipidique.

- Oxydation de l'alcool

94 à 98% de la quantité d'alcool sont oxydés par l'organisme, cette oxydation a surtout lieu au niveau de rein (35%) et du foie.

Nous envisagerons tout d'abord :

A - le métabolisme hépatique de l'alcool

l'oxydation se fait en deux étapes :

- 1) oxydation de l'alcool ethylique en acétaldéhyde.
- 2) oxydation de l'acétaldéhyde ainsi formé.

La première opération est catalysée par l'alcool deshydrogénase en présence de NAD, il y a production de NADH₂.

La deuxième opération : oxydation de l'acétaldéhyde est moins bien élucidée que la première.

a) voie de l'aldehyde deshydrogénase

l'acétaldéhyde se dégraderait en acétate puis en acyl CoA au niveau du tissu hépatique. En effet, après ingestion d'alcool, on constate :

- . la présence d'acétate dans le sang
- . la chute de la concentration du coenzyme A
- . l'élévation de l'acétyl CoA

b) voie du système microsomal hépatique

il existe une autre voie NADP dépendante, capable d'oxyder aussi l'acétaldéhyde.

c) voie de peroxydases.

cette voie d'oxydation de l'alcool serait anormale et aurait lieu chez l'homme au cours de l'alcoolisme (par l'intermédiaire de ribo-nucléase, d'un système peroxydasique producteur d'eau oxygénée). Ces catalases cytoplasmiques et mitochondriales hépatiques oxyderaient alors l'acétaldéhyde.

Cette voie aboutissant à la destruction de composés nobles de l'organisme, tels que les acides nucléiques.

B - Destinée des métabolites de l'oxydation hépatique de l'alcool.

- 1) l'acétate et l'acétyl CoA suivent les diverses voies que leur offre le métabolisme intermédiaire :

- . oxydation par le cycle de Krebs
- . synthèse d'acides gras, de cholestérol, de porphyrines.

- 2) la réoxydation du NADH⁺ est catalysée, au moins en partie, par les deshydrogénases cytoplasmiques, dihydroxyacétone phosphate deshydrogénase, permettant la production de glycérophosphate à partir du dihydroxyphosphate acétone.

A partir d'acide gras et de glycérophosphate, on obtient la synthèse de triglycérides.

Ces mécanismes d'oxydation de l'éthanol lors de l'augmentation des consommations d'alcool s'adaptent par des possibilités d'oxydation accrues du système enzymatique responsable.

C - Le retentissement sur la lipacidémie et la triglycéridémie de l'administration d'alcool

- 1) l'administration chronique d'alcool provoque une chute des AGL qui cesse quelques jours après la fin de l'épreuve.
- 2) l'administration aiguë ou chronique d'alcool par voie endoveineuse ou orale entraîne une élévation de la triglycéridémie.

- Physiopathologie.

Il semble que dans la lipacidémie, la chute de son taux serait plus due à un blocage de la lipolyse au niveau du tissu adipeux, qu'à une captation périphérique des AGL.

Ce blocage pourrait s'exercer par voie hormonale, s'expliquer par une baisse du glucose intracellulaire, ou par une baisse de la lipolyse par médiation nerveuse. Aucune de ces hypothèses n'est actuellement vérifiée.

D'autres pensent qu'un des métabolites de l'alcool, l'acétate, pourrait agir sur la lipolyse : en effet la perfusion d'acétate entraîne une baisse de la lipacidémie.

Variation de la triglycérémie.

Son augmentation peut résulter de la baisse de la captation périphérique, ou de l'augmentation de la synthèse hépatique.

Cette deuxième hypothèse serait seule à retenir ; en effet, la synthèse hépatique des glycérides nécessite de l'alpha-glycérophosphate et des acides gras à partir d'acetyl CoA, le métabolisme de l'alcool pourvoit en ces 2 éléments lors de son oxydation intra hépatique.

Il existerait de plus une diminution de l'oxydation hépatique des acides gras sous l'influence de l'alcool par baisse de la bêta-oxydation.

Au total, on voit que l'ethanol concoure à la synthèse endogène de graisse. S'il existe une hypertriglycérémie importante, elle entraînera une hyper-pré-bêta-lipoprotéïnémie.

Ainsi, pour Deparis et coll. :

" l'altération hépatique pourrait être envisagée comme un chaînon dans la physiopathologie des lipomatoses ethiliques. La chute de l'oxydation des acides gras par le foie et l'estérification préférentielle en triglycérides plutôt qu'en phospholipides serait essentiellement en cause. Le tissu adipeux, source principale de triglycérides, ne pourrait plus épurer ceux-ci en raison de l'hypertriglycérémie induite par l'action de l'alcool sur le foie".

TRAITEMENT

Les traitements proposés dans la maladie de Launois Bensaude sont aussi variés que les hypothèses pathogéniques.

1 - le traitement médical

- Dans un premier temps, le sevrage de l'intoxication enolique paraît essentiel mais très difficile à obtenir du patient.
- Avec des succès divers, on a pu proposer par voie générale l'administration :
 - a) d'un traitement hormonal à base
 - . d'hormone thyroïdienne et de produits iodés.
 - . de STH
 - . de corticoïdes associés à la STH (Polonowski)
 - . d'extraits de lobe postérieur d'hypophyse associés à des extraits thyroïdiens et testiculaires
 - . d'androgènes.
 - b) de sympathicomimétiques
 - c) d'héparine
 - d) d'extraits hépatiques
 - e) d'anti inflammatoire (alphachymotrypsine, thiomucase, optidase)
 - f) de vitaminothérapie (C, B, PP)
 - g) des diurétiques.
- localement ont été proposés seuls ou en association avec un traitement général : procaine, thiomucase, hépatocatalase, alphachymotrypsine, thyroxine

2 - Des traitements électriques et physiothérapiques sont parfois associés :

- courant continu
- ondes ultra courtes (Caroli)
- rayons X qui, s'ils obtiennent quelques succès, ne sont pas sans danger.

Actuellement, de tous ces traitements précédant l'acte chirurgical, il nous semble que de bons résultats sont obtenus en associant à un sevrage alcoolique, l'administration quotidienne per os de méthionamine et cystéine, pendant plusieurs mois.

Le plus souvent, tous ces traitements n'obtiennent des résultats que partiels et momentanés, car ces malades restent le plus souvent éthyliques, aussi les masses lipomateuses continuent à s'accroître, devenant monstrueuses. Le malade vient donc finalement demander secours au chirurgien pour supprimer radicalement leur difformité.

3 - L'acte chirurgical

Il est souvent difficile, car il n'existe pas de plan de clivage, les contours sont diffus, avec des expansions multiples rejoignant des lipomes voisins. On voit des lipomes traverser les plans musculaires, englober les espaces vasculo-nerveux, en surface les lipomes se confondent avec le tissu cellulo-graisseux sous cutané.

L'exérèse est donc souvent incomplète.

En général, chaque lipome est l'objet d'un seul acte opératoire.

L'intervention chirurgicale enfin ne met pas à l'abri des récurrences possibles.

Son avantage est qu'elle apporte une amélioration considérable de l'état psychique de ces malades.

C O N C L U S I O N S

Nous avons étudié 13 cas de maladie de LAUNOIS BENSAUDE observés dans les services de MM. les Professeurs DEGOS, DUPERRAT, TOURRAINE, et THOMERET. A la lumière de ces observations, on peut remarquer :

1) sur le plan étiologique :

- que tous nos cas affectent des hommes
- que le début de la maladie a lieu entre 30 et 50 ans et plus
- que cette affection atteint certaines professions plus exposées aux excès alimentaires et énoïques : restaurateurs, cuisiniers, hôteliers, travailleurs de plein-air.

Les signes d'éthylisme sont affirmés :

- par l'existence d'antécédents de déliriums tremens (obs. n° 6 et 7)
- par l'existence d'une hépatomégalie (obs. n° 1, 9 12)
- par l'aveu simple de consommation abusive d'alcool.

Des antécédents de tuberculose sont parfois affirmés par l'existence de cuti très positive (obs. n° 3, 4, 10), on ne note qu'une fois des images de séquelles pleurales et pulmonaires à la radio (obs. n° 12)

Un cas familial peut être évoqué (obs. n° 7)

2) sur le plan évolutif

Le début est très souvent progressif, parfois brutal (obs. n° 1 et 6)

L'évolution peut s'accroître brutalement à la suite :

- d'un traumatisme facial (obs n° 11)
- d'un infarctus du myocarde (obs. n° 7)
- ou sans cause apparente (obs. n° 8)

3) sur le plan des signes associés à la maladie :

Ils sont rares. Nous avons déjà noté plus haut les lésions attribuables à l'éthylisme chronique, qui semblent les plus spécifiques.

En dehors de ceux-ci, on trouve :

- des signes articulaires (obs. n° 2)
- des troubles respiratoires à type de dyspnée, liés au développement de volumineux lipomes cervicaux antérieurs (obs. n° 8) ou d'un lipome médiastinal (obs. n° 9).

Au décours de la maladie, nous avons observé par ailleurs,

- dans le cas n° 11, l'apparition d'une maladie de Dupuytren,
- dans le cas n° 5, l'apparition d'un psoriasis,
- dans deux autres cas : une cholécystite gangreneuse (obs. n° 6)
une cholécystite lithiasique (obs. n° 11)

Enfin, dans l'observation n° 9 existaient :

- une trachéomalacie
- des troubles trophiques des jambes
- un mal perforant plantaire.

L'association mal perforant plantaire - maladie de Launois Bensaude a déjà été signalée en 1940 dans une observation de Ludo Van Bogaert.

4) Sur le plan des examens biologiques

- glycémie, azotémie, sont le plus souvent normales. La glycémie est abaissée dans le cas n° 12.
- le bilan lipidique est le plus souvent peu perturbé..
- le bilan électrophorétique protidique est fonction de l'altération hépatique.: normal le plus souvent, on note une hypergamma globulinémie nette dans 3 cas (obs. n° 10, 11, 12) mais sans anomalie qualitative.
- les taux de sécrétion des 17 céto- et 17 hydroxy-stéroïdes sont abaissés dans le seul cas où cet examen a été pratiqué (obs. n° 12), avec un taux de cortisolémie à la limite inférieure de la normale.

Histologiquement, il s'agit toujours d'un tissu adipeux, sans anomalie décelable.

5) Sur le plan thérapeutique :

- a) le traitement médical apporte quelques résultats satisfaisants, il comporte :
- le sevrage de l'intoxication éthylique,
 - l'administration quotidienne de méthionamine et de cystéine, per os, pendant plusieurs mois (obs. n° 5, 6, 7, 13).

b) le traitement chirurgical

- il est indispensable quand existent des signes de compression
- dans la plupart des cas, il est demandé par les malades, venant consulter à un stade tardif de leur maladie, souffrant beaucoup de l'aspect inesthétique de leurs masses lipomateuses.

On intervient le plus souvent au niveau des régions rétro-auriculaires et parotidiennes, au niveau du cou, du haut du dos et des épaules.

Chaque lipome est l'objet d'un seul temps opératoire. Parfois, on peut intervenir sur plusieurs localisations à la fois dans le même temps. Chaque intervention nécessite une hospitalisation de 6 à 12 jours. L'importance de la masse lipomateuse enlevée est variable de 1 kg à plusieurs kilos, cependant l'exérèse est souvent incomplète.

Après intervention :

- 1° - dans l'immédiat, les résultats sont bons : on assiste à un renouveau psychique des malades, et il existe une amélioration immédiate dans les cas où le lipome enlevé était responsable de troubles de compression.

2° - à distance, on s'aperçoit que les récurrences sont la règle, mais après un délai variable, souvent plusieurs années, et ces lipomes récidivants peuvent être de nouveau enlevés chirurgicalement. Ainsi, dans le cas n° 11 suivi de 1939 à 1972, on note trois interventions au niveau de l'épaule gauche (1939, 1958, 1965) soit à 19 et 7 ans d'intervalle ; deux interventions au niveau de l'épaule droite (1958 et 1965) soit 7 ans d'intervalle ; deux interventions au niveau de la cuisse gauche (1957, 1960) soit à 3 ans d'intervalle. Dans le cas n° 9, le malade a subi 2 interventions au niveau de la nuque à 8 ans d'intervalle.

- BIBLIOGRAPHIE -

- AIMES A.
- Lipomatose symetrique.Montpellier chirurgical 1958 n° 15 25-27
- ANSQUIER J.
- Contribution à l'étude de la maladie de L.-B.
Thèse Paris 1938 490.
- BAZEX DUPRE PARENT
-Adenolipomatose améliorée par héparine
Bull.Soc.Fr.Derm. juin - juillet 1958 n° 3310
- Lipomatose sym. et troubles nerveux
Bull.Soc.Fr.Derm. 1958 n° 3312
- Adenolipomatose atypique
Bull.Soc.Fr.Derm. 73. 1966.n°2. 197
- BLAISET C.
- Contribution à l'étude de la lipomatose sym. diffuse .
Thèse Paris 1956 n° 1076.
- BLANCHINET J.
- La maladie de LAUNOIS & BENSAUDE
Rev. Med. Poitiers 1969 .4. 21-24 .
- BOIFFIN.
- Gaz. Med. Fr. 1970 . 77 .n°25 5277-5284
- BONAMOUR .
- Stries angioïdes de la rétine et maladie de L.-B. .
Bull. Soc. Opht. Fr. juin-juillet 59 n° 5-6 406.407.
- BONJEAN .
- Adenolipomatose de L. B.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1965 72. p. 793-794 .
- BREUIL & LAUR .
- Etude sur un cas de lip. sym. généralisée d'origine traumatique .
Arch. Mal. Prof. sept.-oct. 1956 17 . n°5 p. 478-479 .
- CARIAGE J.L.
- Mal. de L. B.
Bull. Soc. Fr. Derm. nov.-dec. 1961 68 n° 5 p.963
- CHAHROKHI K.
- Contribution à l'étude de la maladie de L. B.
Thèse Bordeaux 1959 n° 2273
- CAUBERT
- La lipomatose sym. diff. à prédominance cervicale et " complications neurologiques ".
Thèse Paris 1964 n°1039 40p.
- CIZMECI C.
- La lipomatose symétrique .
Mem. Ass. Etr. Paris 1954 n°24 (r.p.)

CHELANT COUJARD G. & INCHA J.

- A propos de trois cas de Launois-Bensaude
Sem. Hop. Paris 1953 9 p. 409-417

COCHEZ P. BLAISET & WOLFRAMM

- A propos de trois cas de maladie de Launois-Bensaude .
Sem. Hop. Paris 1957 33 n°27 p.1734-1740 .

COLOMB D.

- maladie de Launois-Bensaude sévère.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1967 74 p.401

DELAIRE J. GAILLARD A. & BILLET J.

- Considerations sur la lipomatose sym. diff. .
Act. odonto-stomatologique mars 65 19 n°69 p.109-116

DEPARIS M. , AUZEPY Ph. & FORTI M.F.

- La lipomatose diffuse cervicale .
Rev. internat. d'hépatologie 1968 18 n°6 p.799-821

DESCHAMPS P., KOPP J.P., & PAYS M.

- Adenolipomatose symétrique de Launois-Bensaude
Bull. Soc. Fr. Derm. Avril-mai 1963 70 n° 2 p.289

DESCHAMPS P.

- Etude clinique et biologique de la maladie de L.B.
Gaz. Med. Fr. 1964 71 p.3763-3776

DEVILLE J. & GERMAIN P.

- Adenolipomatose à propos de 4 observations ;
Ann. Med. Pharm. Réunis sept.1970 7 n°4 p.301-304

DUPERRAT , DAVID V. & NOURY J.Y.

- Coexistence d'adénolipomatose de L.B. et de Kaposi.
Bull. Soc. Fr. Derm. 74 n°2 p.161-163.

FORTI MF.

- Remarques cliniques à propos de 3 observations de Launois-Bensaude.
Thèse Paris 1967

GAIDO P.C., PETTINATI L. , & MARTIN A.G.

- Lipomatose à type Launois-Bensaude à évolution rapide.
Minerva dermatologica Avril 1959 34 n°4 p.324-327.

GATE A. , ROBERT J.M..

- Le syndrome de Launois-Bensaude à propos de 12 cas cliniques;
Ann. de chirurgie plastique. Sept.1966 11 n°3 p.193-197.

GIRAUD G. , BERT J.M.

- Adenolipomatose diffuse après traumatisme crânien .
Montpellier médical , mars-avril 1943 -23-24- n°2 p. 138-139 .

GREENE M.L. & Al.

- Benign symetric lipomatosis with gout and hyperlipoproteinemia.
Ann. J. Med. , feb.1970 48 p.239-246

GRIVAUX M. , & Al. .

- Adenolipomatose symétrique de Launois-Bensaude et troubles du métabolisme lipidique ;
Sem. Hop. Paris 1969 45 p.1958-1966.

MADIDA E. & Al.

- Adénolipomatose symétrique de Launois-Bensaude
Bull. Soc. Fr. Dermatologie 1964 71 p.83-84.

HARMEL , TOURNEUR C. , GOUGEON & KALIS B. .

- Un cas d'adénolipomatose avec crise nerveuse
Hautartz jan. 1965 16 n°1 p.38-40.

HENRY J.C.

- A propos d'un cas de lipomatose symétrique , aspect biochimique de cette affection
Thèse Lyon 1960 .Lyon médical 23 oct. 1960 92 n°43 p.831 .

HEULLY F. & Al.

- Anomalies du métabolisme lipidique et glucidique dans un cas de maladie de Launois-Bensaude;
Presse méd. 1969 77 p.2001-2002.

HEWITT J., BRICAIRE H., REVUZ J. .

- Lipomatose diffuse symétrique.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1969 76 n°3 p.287 .

HILLEMAND , COLSON & BRUNER .

- A propos d'un cas d'adénolipomatose à localisation abdominale ;
D.&M. Soc. Méd. Hop. Paris ; 14 fév.1940 n°1-2-3 p.15-16 .

HIRTZ M.

- Sur un cas de lipomatose diffuse symétrique à prédominance cervicale;
J. méd. Bordeaux 1951 n°1 p.231-234.

HUGO N.E. & CONWAY H.

- Lipomatose symétrique bénigne.Rapport d'un cas au niveau du cou;
Plast. reconstr. surg. Jan. 1966 37 n°1 p.69-71 .

HUGUENIN A. & Al.

- Adénolipomatose symétrique de Launois-Bensaude ;
Algérie méd. 1952 n°7 p.375-381 .

JOYEUX R.

- Un cas de lip. sym.nodulo-diffuse à prédominance paravertébrale.
Montpellier méd. 1945 7.8. 27 28 n°4 p.234.237 .

KAHN .

- Aspect endocrinien de la lipomatose symétrique à prédominance cervicale de Launois-Bensaude.
Thèse méd. Paris 1962

LAUGIER D.,

- Adénolipomatose symétrique de Launois-Bensaude.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1961 68 p.52-57 .

LAUNOIS P. & BENSAUDE R.

- L'adénolipomatose symétrique à prédominance cervicale
Bull. mens. soc. méd. Hôp. Paris 1898 15 p.298-318 .
&
Presse Méd. 1898 6 p.293-297 .

LEVRON M.

- Un cas de Launois-Bensaude. Thérapeutique.
Concours méd. 1966 88 p.853-854 .

LINQUETTE M. & Al.

- Adénolipomatose de Launois-Bensaude .Exploration endocrino-métabolique .
Lille méd. 1966 II 5 p.335 .

MAIRE G. , MATRIN J. , HABERT & GAUBIOT .

- Lipomes nodulaires symétriques .
Bull. Soc. Fr. Derm. mars 1939 41 n°3 p.275 .

MANCEAU A.G. , SUTTER J.M. , PELLICIER Y. & ESCOUTE R. .

- maladie de Launois-Bensaude éthylique .
Revue Oto-Neuro-Opht. 1957 29 p.377-379

MOAZEZZI R.G.

- Contribution à l'étude de la maladie de Launois-Bensaude.
Thèse univers. Toulouse 1970 n°231 .

MOUNIER-KUHN P.,HAGUENAUER J.P.

- Localisation laryngée d'une maladie de Launois-Bensaude.
J. Franç. ORL. nov. 1967 16 n°8 p.603 .

PERRAULT M. & Al.

- La lipomatose symétrique (maladie de Launois-Bensaude)
Ann. méd. int. 1970 121n°2 p.191-196 .

PRIVAT Y., FAYE L. & ALLAIN G.

- Mal. de L.-B. acquise chez un noir africain éthyl .
Bull. Soc. Fr. Derm. 1969 76 n°3 p.486-487

RACCOUCHOT J. RUTY P. DUMONT P. MONIER P.

- Adénolipomatoses acquises évoquant le Launois-Bensaude chez 2 éthyliques;
Bull. Soc. Fr. Derm. 1968 75 n°2 239-249

RICCI M. & MONFARDINI R.

- un type de lipomatose symétrique du type Launois-Bensaude ;
Acta neurovegetativa 1960 21 n°1-3 p.328-333.

ROSSI G.

- Mise au point de la lipomatose symétrique à prédominance cervicale ;
Minerva med. 7 fev. 1961 52 n°11 p.439-441

ROUSSET J. & APPEAU A.

- Lip. diff. sym. traitée par les injections locales de thiomucase.
Bull. Soc. Fr. Derm. 1960 67 n°4 p.821 .

SURVILLE J.

- Contribution à l'étude des lipomatoses symétriques ;
Thèse Paris 1967 n°136 .

TAYLOR LM. BEARS OH. & FONTANA RS.

- Lipomatoses bénignes symétriques .
Proc. Staff. Meet. MAYO Clin.
15 fev. 1961 36 n°4 96-100 .

VILLACOURT M.L.(de)

- Deux types de lipomatoses nodulaires :
1) Ceintures et membres;
2) A prédominance cervicale;
J. méd. franç. janv.fév. 1949 32 n°1-8, p.27-32.

VIVIEN P. , LEBORGNE P. ,& TURPIN J.

VILLEGER J.C.

- Problèmes étiopathogéniques posés par la maladie de Launois-Bensaude.
Thèse méd. Lyon 1963 n°2370.

VIVIEN P., LEBORGNE P., & TURPIN J.

- Diminution de volume des lipomes par injection intra-tumorale de thyroxine dans une lipomatose bilatérale diffuse de type L.-B. .
Thérapie nov.déc.1964 19 n°6 p.1611-1615.

-BIBLIOGRAPHIE- (Biochimie)

HARPER Harold

- Biochimie . Metabolisme des lipides .

LEPOIRE E. , DROIN P. , DEBRY G. , LAURENT J. .

Etude de l'influence de l'alcool sur le métabolisme lipidique .

-Vie médicale avril 1970/2

THOMAZEAU Cl.

- Contribution à l'étude des lipides, en particulier chez les éthyliques par le lipidogramme sur acétate de cellulose .
Thèse Paris V Necker N°50 (1971)
-
-

